

**Beitrag zur Aetiologie der
Diffuse Endokardfibrose
im Säuglingsalter**

Fereydoun Mochir Fatemi

1960



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER KINDER-KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. A. Wiskott

**Beitrag zur Aetiologie der
Diffuse Endokardfibrose
im Säuglingsalter**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und

einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Fereydoun Mochir Fatemi
aus Isfahan/Iran

München 1960

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Prof. Dr. H. D. PACHE
Correferent: Prof. Dr. A. WISKOTT
Dekan: Prof. Dr. H. SCHWIEGK

Tag der mündlichen Prüfung: 26.7.1960



Wie von RAUCHFUSS berichtet, ist die diffuse Endokardfibrose (d.E.) zum erstenmal im Jahre 1818 von Kreysing beschrieben und damals als "Fetale Endokarditis" bezeichnet worden. Im Laufe der Jahre haben verschiedene Autoren im In- und Ausland dieser Erkrankung andere Namen gegeben, z.B. Endokardsklerose, angeborene subendotheliale Myofibrose, idiopathische Herzhypertrophie, pränatale Fibroelastose, endokardiale Dysplasie, u.a.

Diese Krankheit, die man jetzt in Deutschland als Endokardfibrose und in angelsächsischen Ländern mit endocardial fibroelastosis bezeichnet, ist weder diagnostisch noch ätiologisch ganz geklärt. Man kann die sichere Diagnose erst post-mortem nach der Sektion stellen.

Nach DIAMOND und ALLEN ist das klinische Bild dieser Erkrankung aus folgenden Symptomen zusammengesetzt:

1. Atemnot, frequenter Husten, Nasenflügelatmen und Tachypnoe
2. Broncho-pneumonie
3. Herzvergrößerung, meistens in so erheblichem Masse, dass man sie perkutorisch und röntgenologisch ohne weiteres feststellen kann
4. Tachycardie
5. Herztöne meistens gedämpft, Galopprrhythmus nicht selten
6. Manchmal verschiedene Herzgeräusche, die mit gleichzeitig vorkommenden Klappenfehlern zusammenhängen
7. Lebervergrößerung und periphere Ödeme manchmal als Folge der Herzinsuffizienz
8. E.K.G. in vielen Fällen anormal, aber nicht spezifisch verändert. Meistens:
Sinus-Tachycardie
Flache T Zacke
Hohe u. spitze p Zacke
Breiter QRS Komplex
9. Cyanose der Lippen und anderer Partien.

Man unterscheidet klinisch drei verschiedene Verlaufsformen (Dennis, Hansen und Corpening):

- a) die fulminante
- b) die akute
- c) die chronische

Der fulminante Typ kommt in 25 % der Fälle und zwar bei Kindern bis zur 6. Lebenswoche vor und führt innerhalb von Minuten zum Tode.

Der akute Typ ist häufiger (etwa 50 % der Fälle) und ist bei Kindern zwischen der 6. Lebenswoche und dem 6. Lebensmonat anzutreffen. Er macht sich be-

merkbar in Form von Attacken mit Erholungspausen. Die Kinder kommen meist innerhalb von 4 Wochen ad exitum.

Der chronische Typ, den man ebenfalls in ca. 25 % der Fälle findet, befällt Kinder nach dem 6. Lebensmonat. Er zeigt einen länger dauernden Verlauf.

Differentialdiagnostisch kommen verschiedene Erkrankungen in Betracht, eine exakte klinische Differenzierung ist nicht sehr leicht. Die wichtigsten sind:

1. Bronchopneumonie: Sie ist meistens als Begleiterkrankung dabei. Da die Symptome sehr früh einsetzen, wird sie öfter als Hauptleiden diagnostiziert. Hier können die anderen Herzsymptome, z. B. die Cardiomegalie helfen.
2. Rheumatische Endokarditis: Das junge Lebensalter der Patienten ist für rheumatische Genese ungewöhnlich, auch fehlen hier für Rheumatismus typische serologische Tests.
3. Akute Myokarditis: Das klinische Bild dieser Myokarditisform (Schwielenherz) ist dem der d.E. sehr ähnlich. Doch besteht dort selten Cyanose. Die Leukocytenzahl ist beim Schwielenherz erhöht, bei der d.E. normal.
4. Paroxysmale Vorhof-Tachycardie der Säuglinge: Sie spricht bei Digitalisierung und Gaben von vagotonischen Mitteln rasch an. Auch das E.K.G. kann hier weiterhelfen.

Die Endokardfibrose ist nicht extrem selten anzutreffen. Untersuchungen von DIAMOND und ALLEN haben folgende Zahlen ergeben:

Sezierte Kinder unter 10 Jahren	154	(100 %)
Kongenitale Herzfehler	29	(18,8 %)
darunter Endokardfibrosen	9	(5,84 %)

Es waren in diesem Krankengut also 31 % von 29 angeborenen Herzfehlern d.E.

ÄTIOLOGIE

Über die Ursache der d.E. sind die Meinungen sehr verschieden. Es sind jetzt folgende Theorien bekannt:

1. Entzündungstheorie
 2. Mechanische Ursache
 3. Anoxämische Ätiologie
 4. diffuse Endokardfibrose als Missbildung
1. Entzündungstheorie: Nach der ältesten Theorie die FISCHER, ZALKA, PÜSCHEL, KOCHER, HAASE und WEBER vertreten, wird eine fötale Endokarditis angenommen, die durch mütterliche Erkrankungen wie Bronchitis, grippale Infekte u. a. während der Schwangerschaft zustande kommt.
- HAASE und WEBER nehmen aufgrund des Übergreifens der bindegewebigen Fasern vom subendothelialen Gewebe auf das Myokard eine seröse Entzündung an.

2. Mechanische Ursachen: NAGAYO hat an verschiedenen Stellen im verdickten Wandendokard körnige, gelbbraune Pigmente gefunden. Er hält es für sehr wahrscheinlich, dass die Endokardverdickung sich im Anschluss an eine diffuse Thrombenbildung entwickelt und als ein Organisationsprozess aufzufassen ist.

BÖGER meint dazu, Thrombenbildung sei das Sekundäre und die Endokardfibrose das Primäre. Er schreibt: "Die diffuse Endokardfibrose eines Herzabschnittes ist als Reaktion des elastisch-bindegewebigen Anteils des Wandendokards auf die Dilatation und die dadurch bedingte Überdehnung desselben aufzufassen." Vielleicht geht der fibrösen Umwandlung eine Quellung des Wandendokards voraus. Er meint aber, dass die zirkumskripten Wandendokardsklerosen in der Regel entzündlichen Ursprungs sind.

HERTEL hält die d.E. für die Folge einer länger dauernden Blutdruckerhöhung.

DEWITZKY bezeichnet die Endokardfibrose ebenfalls als eine funktionell elastische Hyperplasie. Als Ursache kommen Herzdilatation oder Hypertonus in Betracht.

3. Anoxämische Ätiologie: HOLLÄNDER, BERRY und PALMAR sowie JOHNSON sind der Meinung, es liege eine allgemeine Reaktion der Bindegewebe nach Sauerstoffmangel vor. Diesem soll eine Gefäßmissbildung der Subendokardgefäße zugrunde liegen.

Wie JOHNSON schreibt, hat man Endokardfibrosen immer mit anderen Herzfehlern zusammen gefunden. Diese Fehler könnten auch eine Anoxämie verursachen. Als häufigsten Fehler nennt er:

- a) Anomalien der Coronar-Arterien und daher nicht genügende Sauerstoffzufuhr zum Endokard.
- b) Vorzeitiger Verschluss des Foramen ovale.
- c) Klappenatresie.

AMSCHLER glaubt an eine Kreislaufstörung in der terminalen Strombahn. Diese soll über Stase und Dauerstase zu einer Bindegewebsvermehrung führen.

4. Die diffuse Endokardfibrose als Missbildung: Diese Theorie hat sich in neuerer Zeit durchgesetzt. POTOTSCHNIG, LOH und DISSMANN glauben an eine Missbildung im Sinne der Exzessbildung.

LEVINE, EDMONDS und SEELYE sind derselben Meinung. Die Hypertrophie soll aber infolge Stenose der Coronararterien zustande kommen. (LEVINE).

ULLRICH hat als erster Endokardfibrose bei zwei eineiigen Geschwistern von Drillingen beschrieben. WEINBERG und HIMMELFARB berichten über Endokardfibrose bei zwei Geschwistern.

DORDICK hat diese Erkrankung ebenfalls bei zwei Geschwistern gesehen.

GRAEVE, WILKINS und PEARSON berichten von zwei konkordant betroffenen weiblichen Zwillingen. ROSAHN hat ebenfalls d.E. bei zwei männlichen Geschwistern beobachtet.

Diese Autoren nehmen eine erblich bedingte durch Genfaktoren zustandekommende Erkrankung an. Tabelle I gibt einige Daten über die oben erwähnten Fälle.

Es wird also die d.E. den anderen angeborenen Herzmissbildungen an die Seite gestellt. Für diese werden seit den Beobachtungen von Gregg vor allem exogene Keimschäden während des intrauterinen Lebens im Sinne der Embryopathien verantwortlich gemacht. Die öfter vorliegende familiäre Häufung lenkt bei der d.E. aber die ätiologischen Vorstellungen auch in die Richtung echter Erbschäden.

Im Krankengut der Universitäts-Kinderklinik sind in den Jahren 1945-1960 7 Patienten mit d.E. zur klinischen Beobachtung gekommen, bei denen die Diagnose pathologisch-anatomisch bestätigt werden konnte.

Ihre Befunde sind in Tabelle 2 und 3 kurz dargestellt.

Fall 1	Krankenblatt Nr. 1469/1945
Fall 2	" " 819/1953
Fall 3	" " 1337/1953
Fall 4	" " 470/1953
Fall 5	" " 1469/1955
Fall 6	" " 2088/1958
Fall 7	" " 379/1960

(Tabellen s. S. 7 ff)

Besonders bemerkenswert erscheint die Mitteilung des Geschwisterpaares mit d.E. bei Fall 5 und 6.

Familien-Besonderheiten:

Vater: 45 Jahre alt, Lungenschuss im Kriege. E.K.G. Myokardschaden (pathologisch flaches T in V 6, präterminale Negativität). Linkshypertrophie?
Vater hat 5 Geschwister, alle gesund. Von diesen sind 7 Kinder und 2 Enkel Herzkrank.

Mutter: 42 Jahre alt, leichte Leberschwellung, sonst gesund.
Mutter hat 3 Geschwister, alle gesund, ebenso deren Kinder.

Bei unseren Fällen handelt es sich um das 9. und 10. Kind dieser Familie.

Andere Geburten 1-8:

1. Geburt:(o) mit 4 Jahren an Masern gestorben. Keine Obduktion. Mit 21 Monaten ist es in der hiesigen Klinik wegen Cerebralschaden in stationärer Behandlung gewesen (1944). Aus dem Krankenblatt ist folgendes zu entnehmen: Mutter hatte einen Unfall während des 6. Schwangerschaftsmonats, nachlassen der Kindsbewegungen.

Rechtzeitige Geburt, aber mit einem Gewicht von nur 2000 gr.
Hydrocephalus internus, erheblicher geistiger und körperlicher Entwicklungsrückstand. Athetosen beim Greifen, Tremor beim Sitzen, Liquor normal, WAR negativ, Puls und Blutdruck normal. Lautes giessendes systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen. Röntgenologisch normal konfiguriertes Herz.

2. Geburt: (o) 14 Jahre, gesund.

TABELLE I

Name des Autors	Geschlecht und Alter			Makroskop. Herz-Befunde				Mikroskop. Herz-Befunde		Sonstige Besonderheiten
				Vergrößerung	Herzgewicht	Verdickung d. Endokards	Hypertrophie u. Dilatation	Hypertrophie d. Muskelfasern	Endokardfibrose	
ULLRICH	1	männl.	9 Mo.	+	115	L. V., L. A.	+	+	Eltern gesund. Noch ein Kind an Husten und Atemnot gestorben. (Keine Obd.)	
	2	männl.	9 Mo.	+	120	R. V., L. V.	+	+		
WEINBERG u. HIMMELFARB	1	männl.	3 1/2 Mo.	+	75	L. A., L. V., R. A.	+	+	Sind 2. und 3. Kind der Familie. Erstes Kind ist gesund	
	2	weibl.	4 1/2 Mo.	+	90	L. A., L. V.	+	+		
GRÄVE WILKINS	1	weibl.	6 Mo.	+	48	L. V., R. V.	+	+	-/-	
	2	weibl.	6 Mo.	+	52	L. A., L. V.	+	+		
PEARSON	1	weibl.	4 Mo.	+	70	L. V., L. A., R. V.	+	+	-/-	
	2	männl.	9 Mo.	+	77	R. V., L. V.	+	+		
DORDICK	1	männl.	15 Mo.	+	152	L. A., L. V.	+	+	Encephalomalacie linke Hemisphäre Glomerulus-Fibrose	
	2	männl.	5 Mo.	+	100	L. A., L. V.	+	+		
ROZAHN	1	männl.	6 Tg.	+		L. V.			sind 9. u. 10. Kind der Familie noch 3 Kinder mit Cyanose, Herzbefund und Dyspnoe gestorben	
	2	weibl.	7 Mo.	+		L. V.				

TABELLE II

Klinische Befunde	Fall 1	Fall 2	Fall 3	Fall 4	Fall 5	Fall 6	Fall 7
Geschlecht	weibl.	männl.	männl.	männl.	männl.	weibl.	männl.
Alter	4 Tage	3 Tage	4 Jahre	4 Mo.	6 Tage	7 Mo.	12 Tage
Cyanose	+	+	8	+	+	+	+
Dyspnoe u. Atemnot	+	+	+	+	+	+	+
Pneumonie	+	-	+	+	+	-	-
Herzgeräusch	+ Syst	-	+	(+)	-	(+)	+ Syst
Herzvergrößerung	+	+	+	+	+	+	+
E.K.G. Überleitungsstörung	X	+	X	+	X	+	+

= Vorhandensein der Symptome.

- = Fehlen der Symptome.

X = ist nicht untersucht worden.

TABELLE III

	Fall 1	Fall 2	Fall 3	Fall 4	Fall 5	Fall 6	Fall 7
Hypertrophie und Dilatation	R. V., L. V.	L. V., R. V.	L. V., R. V.	L. V., R. V.	R. V., R. A.	L. V.	R. A., L. A.
Endokardfibrose	L. V.	L. V.	L. V., R. V., L. A.	L. V., R. V.	L. V.	L. V.	L. V.
Ductus Botalli	Weit offen	offen	noch durch- gängig	offen	offen	geschlossen	offen
Foramen ovale	offen	offen	geschlossen	offen	offen	geschlossen	offen
Sonstiges	enge Aorta	Isthmus- stenose	Vent. sept. Defekt	---	Vascularisat. aller Herzklappen	---	Komplette Aorten- stenose

Das Herzmuskel-Kapillarsystem bei allen diesen Fällen war gut durchblutet. Es war keine Verengung der Coronar-Arterien zu sehen.

3. Geburt: (o) 13 Jahre, gesund.
4. Geburt: (o) mit 3 Tagen an einer "Herzgeschichte" daheim gestorben. (Keine Obduktion)
5. Geburt: (o) 10 Jahre, gesund.
6. Geburt: (o) mit 8 Tagen auch an Herzleiden gestorben. War cyanotisch. (Keine Obduktion).
7. Geburt: (o) 7 Jahre, gesund.
8. Geburt: (o) 5 Jahre, gesund.
9. Geburt: (o) Fall 5
10. Geburt: (o) Fall 6

Fall 5:

6 Tage altes männliches Kind, normal geboren mit einem Geburtsgewicht von 3250 gr. Die Mutter ist während der Schwangerschaft nie krank gewesen. Das Kind war seit der Geburt blau, trank schlecht und wurde wegen Morbus coeruleus in die Klinik eingewiesen.

Klinische Befunde:

Bläulich marmorierte Haut. Starke Cyanose der Lippen. Reine akzentuierte Herzröne, regelmässige Aktion.

Puls 152/Min. Atemnot und Tachypnoe (80/Min).

Blutbild: Haemoglobin 118 %, Erythrocyten 5,08 Mill. Leukocyten 16700.

Röntgenologisch enorm verbreitete Herzfigur, Vergrösserung beider Ventrikel und des rechten Vorhofs.

Leber 4 Querfinger vergrössert, im Bauch ein Tumor zu tasten. (Milz)?

Das Kind wurde mit Sauerstoff, Aureomycin und Cedilanid behandelt, kam jedoch einige Stunden nach der Aufnahme ad exitum.

Sektionsbefund: (Dr. Glogengiesser, Pathologisches Institut der Universität München, Dir. Prof. Dr. Büngeler)

Verdickung des Endokards des linken Ventrikels im Sinne der Endokardfibrose bei hochgradiger Hypoplasie desselben.

Offenes Foramen ovale, offener Ductus Botalli. Hochgradige Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels.

Dilatation des rechten Vorhofs. Vascularisation der Triscuspidal-, Pulmonal-, Mitralklappen.

Stauungsorgane:

Hypostase beider Lungen.

Histologisch:

Herz: Hochgradige Fibroelastosis des Endokards der linken Kammer. Dieses Gewebe erstreckt sich bündelförmig in das Myokard hinein. An der Grenze zeigt letzteres stellenweise Muskelfaserdegenerationen, doch sind Nekrosen mit Verkalkungen an vorliegender Stelle kaum nachweisbar.

Lunge: Ausgebreitete Atelektase mit Hyperämie. Stauungszustand.

Fall 6

Weibliches Kind, 7 Monate alt. 2 Jahre nach dem Tode seines Bruders geboren. Mutter während des 10. Schwangerschaftsmonats Ikterus. Kind kam asphyktisch zur Welt. Seit der Geburt wenig getrunken, wenig zugenommen. Blässe.

3 Tage vor der Aufnahme ist es mit Atemnot erkrankt, hat schnell und kurz geatmet. Kein Fieber, keine Krämpfe, kein Erbrechen, hat weniger gegessen und getrunken.

Einweisung unter Verdacht, a) Vitium cordis, b) akute Myokarditis.

Klinische Befunde:

Leichter Husten, keine Cyanose. Herztöne sehr leise. Systolicum, Punktum maximum über der Herzspitze.

Röntgenuntersuchung: Nach rechts verbreitertes Herz, vermehrte streifige Zeichnung (Stauung), Skoliose der B. W. S.

Blutbild: Haemoglobin 60 %, 3,7 Mill. Erythrocyten und 10200 Leukocyten.

Nach 3 Tagen ist das Systolicum nicht mehr zu hören. Verdachts-Diagnose, Morbus Pompe (Glykogenspeicherung in der Herzmuskulatur).

Das Kind wurde nach 2 Wochen stationärer Behandlung entlassen, jedoch wurde es nach 7 Tagen mit schwerstkrankem Allgemeinbefinden wieder eingeliefert.

3 Tage vor der Wiederaufnahme Nahrungsverweigerung, Tachypnoe und Dyspnoe.

Klinische Befunde:

Temperatur 38,3, Racheninfekt. Herztöne leise, kein sicheres Geräusch, über beiden Lungen ganz vereinzelt Giemen und Brummen.

E. K. G. massive Linkshypertrophie.

Das Kind wurde mit Sauerstoff und Cedilanid behandelt kam jedoch einige Stunden nach der Aufnahme ad exitum.

Sektionsbefund: (Dr. Dontenwill (Pathologisches Institut der Universität München, Dir. Prof. Dr. Büngeler).

Foramen ovale und Ductus Botalli geschlossen.

Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikel, Endokard desselben im Sinne der Endokardfibrose.

Stauungsorgane.

Histologisch:

Herz: Hochgradige Verdickung des Endokards durch ein faserreiches Bindegewebe, (elastische Faser). An verschiedenen Stellen erstrecken sich Faserbündel in die Tiefe der Muskulatur. Diese zeigt keine pathologischen Veränderungen.

Lunge: Stauungszustand.

In Herz und Skelettmuskulatur, Leber, Milz und Niere bei der Glykogenfärbung kein Nachweis von Glykogenspeicherung.

In der hier mitgeteilten Familie sind insgesamt 5 Kinder früh verstorben. Nur von den beiden letzten wissen wir exakt, dass es sich um eine d. E. gehandelt hat. Beim ersten wissen wir nur, dass eine Systolicum vorhanden gewesen ist. Zwei andere Kinder (4. und 6. Geburt) sind wenige Tage nach der Geburt an Herz-erkrankungen gestorben, eines davon war cyanotisch.

Auf Grund der Ausführungen auf S. 5 muss man für die Ätiologie zwei Möglichkeiten diskutieren.

a) Embryopathie

b) Erbschaden.

Während des 6. Monats der ersten Schwangerschaft hatte die Mutter einen Unfall, das Kind hatte ausser einem Vitium cordis, einen Cerebralschaden.

Das 2. und 3. Kind ist gesund, man kann also nicht annehmen, dass durch den Unfall ein Organschaden bei der Mutter zurückgeblieben ist, der sich auch nachteilig auf die nachfolgenden Kinder ausgewirkt haben könnte.

Bei der 5., 7. und 8. Geburt sind die Kinder gesund, während der 9. Schwangerschaft ist die Mutter nie krank gewesen. In der 10. Gravidität ist ein Ikterus abgelaufen. Da dieser im 10. Monat aufgetreten ist, ist nicht anzunehmen, dass er zu einer Embryopathie geführt hat.

Es lässt sich also kein Beweis dafür finden, dass ein intrauterin chronisch wirkender Schaden etwa zu familiär gehäuften Embryopathien geführt hat.

Als positiver Hinweis auf das Vorliegen von echten Erbschäden ist es zu werten, dass in der Familie des Vaters auch andere herzkrankte Kinder sind.

Da in der Familie der Mutter keine angeborenen Herz-Krankheiten vorkommen, ist das Vorliegen eines rezessiven Erbganges abzulehnen.

Die Zahl der betroffenen Kinder - 2 sicher an d.E. erkrankt und 3 möglicherweise bei insgesamt 10 Geburten weist mit dem hohen Prozentsatz von 50 % auf dominante Vererbung hin.

Da das Herzleiden des Vaters aber durch eine Kriegsverwundung als sicher exogen anzusehen ist, muss man für die Manifestation des Leidens bei den Kindern einen zusätzlichen nicht näher zu bestimmenden Faktor annehmen.

Fall 7

Familien-Besonderheiten

Vater: 38 Jahre alt, gesund

Mutter: 34 Jahre alt, gesund

In der Familie keine besonderen Erkrankungen.

1. Geburt: (o) 3 Jahre, gesund.

2. Geburt: (Krankenblatt 1770/1959 Univ. Kinder-Poliklinik).

Im zweiten Schwangerschaftsmonat fragliche Infektion mit Rubeolen, klinisch nicht manifest. Während Schwangerschaft viel Schlaftabletten genommen.

Männliches Kind wurde im Alter von 7 Stunden wegen Verdachts auf congenitales Herzvitiu[m] eingewiesen. Geburtsgewicht 2900 gr.

Gleich nach der Geburt cyanotisch.

Klinische Befunde:

Starke Cyanose besonders an den Extremitäten. Atmung frequent, flach mit erheblichen Einziehungen am Rippenbogen und am Jugulum. Starkes systolisches Geräusch punctum maximum über Spitze und Sternum.

Leber 2 Q.f. vergrössert. Puls 100.

Röntgen Thorax auffallend grosses links betontes Cor ohne typische Konfiguration. Lanicor, Perphyllon und Sauerstoff, zunächst rosiger, aber am 2. Lebenstag überraschend wegen Herzversagen, ad exitum.

Klinische Diagnose: Vitium cordis congenitum. Keine Obduktion.

3. Geburt (Fall 7)

Männliches Kind, 12 Tage alt, ein Jahr nach Bruder geboren.

Schwangerschaftsverlauf normal.

Geburtsgewicht 3100 gr.

Kurz nach der Geburt cyanotisch, lautes Systolicum mit punctum maximum über dem Sternum. Geräusch verschwindet nach 3 Tagen, ebenso die Cyanose.

Zustand am 11. Lebenstag verschlechtert, wieder cyanotisch.

Klinischer Befund:

Cyanose, Dyspnoe und Ödeme besonders des Scrotum.

Atemfrequenz 120/min.

Lautes musikalisches Systolicum über dem oberen Sternum. Puls 160/min.

Blutbild: Hb. 110 %, 4,5 Mill. Erythrocyten, 14000 Leukocyten.

E. K. G. auffallend hohe P Zacke, flache T. Hohe R. im V₁ und V₂.

Röntgen-Thorax: allseitig stark verbreitertes Herz. Leber 3-4 Q.F. vergrössert.

Reverin, Cedilanid, Decortin. 4 Tage nach der Aufnahme im Alter von 16 Tagen exitus.

Sektionsbefund: (Dr. Dontenwill (Pathologisches Institut der Universität München, Dir. Prof. Dr. Büngeler).

Hochgradige Endokardfibrose sowie Atrophie des linken Herzventrikels, Ventrikelhohlraum von etwa Erbsgrösse. Komplette Aortenstenose unmittelbar am Abgang der Aorta bei regelrecht angelegten Aortenklappen.

Regelrechter Abgang der Coronarien.

Stecknadelkopfgrosser Thrombus im Anfangsteil der Aorta.

Hochgradige Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofs.

Offenes Foramen ovale, offener Ductus Botalli.

Stauungsfettleber. Stauungsmilz.

Hydrocele testis beiderseits.

Histologisch:

Am Myokard kein wesentlicher pathologischer Befund. Bindegewebiger Verschluss des Aortenostiums.

Lungenstauung.

Bei dem zweiten Kind dieser Familie liegt keine pathologisch-anatomische Diagnose vor, jedoch auf Grund der klinischen Befunde kann man annehmen, dass es sich auch hier um eine solche gehandelt hat.

Die fragliche Infektion der Mutter mit Rubeolen als ein im Sinne der Embryopathie wirkender Faktor, ist in diesem Falle nicht anzunehmen.

Untersuchungen von STUKEY (Australien) haben ergeben, dass die Kinder von

Rubeolen infizierter Mütter mit verschiedenen anderen Missbildungen zur Welt kommen, aber nie mit d.E.

Es besteht auch sonst kein Hinweis auf irgendwelche Faktoren die zu einer Embryopathie führen könnten. Es ist hier ätiologisch mit Berücksichtigung der familiären Häufung, ein Erbschaden naheliegend.

DISKUSSION

Zur Frage der entzündlichen Ätiologie ist zu sagen, dass man bis jetzt nie irgendein exaktes Entzündungszeichen bei den pathologischen Untersuchungen des Endokards gesehen hat. Wie aus den Untersuchungen der verschiedenen Autoren hervorgeht, lagen bei dem grössten Teil der Fälle keinerlei mütterliche Erkrankungen während der Schwangerschaft vor, sodass ein Zusammenhang zwischen hieraus resultierenden intrauterinen Infekten mit der Endokardfibrose nicht in Frage kommt. Bei unseren Fällen gab es auch bis auf einen (6) Fall keine mütterlichen Erkrankungen während der Schwangerschaft.

Wenn eine solche Übertragung der Fall gewesen wäre, müsste sich ausserdem die Entzündung auch auf den Klappen fortsetzen, da diese ja mit dem Endokard gleichzeitig in der 8. embryonalen Woche gebildet werden. Es müssten also auch Veränderungen an den Klappen vorhanden sein. Bei unseren Fällen hat man solche Veränderungen nicht gefunden.

Ein bedeutend erhöhter Blutdruck war auch bei den in der Literatur vorhandenen Endokardfibrosefällen nicht zu beobachten. Auch bei unseren 7 Fällen, war der Blutdruck normal. Ein Zusammenhang zwischen erhöhtem Druck und dieser Erkrankung ist unwahrscheinlich.

Bei vielen Kindern mit Endokardfibrose sind andere Herzfehler z.B. Klappenatresie oder Anomalien der Coronararterien nicht zu sehen. Ein vorzeitiger Verschluss des Foramen ovale liegt nicht vor. Daher ist eine Anoxämie als Ursache nicht anzunehmen.

Man kann deshalb nur vermuten dass es sich bei dieser Erkrankung um eine Missbildung handelt.

Diese Missbildung kann wie auf Seite 5 angebracht, auf zwei verschiedenen Basen entstehen,

- a) im Sinne der Embryopathie
- b) auf Grund von Erbschäden.

Die Tierexperimente von WARKANY und INGALLS haben gezeigt, dass durch verschiedene künstlich erzeugte, im Sinne der Umweltschädigung wirkende Faktoren (wie Anoxie, Fehlernährung, Strahlenexposition und Insulin) andere Missbildungen

gen wie Klappenläsionen, Septumdefekte und Offenbleiben der Foramina entstehen, aber nie d.E. Für Heredität sprechen Familiarität der d.E., die bis jetzt vielfach beobachtet wurde, und ausserdem identische Herzfehler in Familien (Kampell, Nadas).

Für die Fälle mit familiärer Häufung ist also die Annahme einer durch Genfaktoren bedingten Missbildung naheliegend.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über 7 Fälle von diffuser Endokardfibrose, darunter zwei Geschwisterfälle berichtet.

In diesen wird zusammen mit den ähnlichen Beobachtungen in der Literatur eine Stütze dafür erkannt, dass der d.E. eine Missbildung im Sinne von Exzessbildung (*Monstra per excessum*) zu Grunde liegen dürfte.

Für die Überlassung des Krankengutes bleibe ich Herrn Prof. Dr. A. WISKOTT, für die Überlassung des Themas, wertvolle Hinweise und vielfache Anregungen Herrn Prof. Dr. H. D. PACHE, beide Univ. Kinderklinik München, in Dankbarkeit verbunden.

LITERATURVERZEICHNIS

- AMSCHLER, H.: Frankf. Z. Path. 57, 84, 1943
- BÖGER, A.: Beit. Path. Anat. 81, 441, 1928
- DENNIS, J.L., HANSEN, A.E. u. CORPENING T.N.:
Pediatrics 12, 130, 1953.
- DEWITZKY, M.: Frankf. Z. Path. 9, 82, 1912.
- DIAMOND, E.G. u. ALLEN, F.:
Amer. Heart. Jour. 50, 651, 1955.
- DISSMAN, E.: Frankf. Z. Path. 43, 476, 1932.
- DORDICK, J.: Amer. Jour. Clin. Path. 21, 743, 1951.
- EDMONDS, H.W. u. SEELYE, W.B.:
Pediatrics 7, 651, 1951.
- FISCHER, B.: Frankf. Z. Path. 7, 83, 1911.
- GRAEVE, J.L., WILKINS, P.S. u. PEARSON, S.:
Arch. Dis. Childh. 29, 447, 1954.
- HAASE, K.E. u. WEBER, K.:
Z. Kinderheilk. 71, 448, 1952.
- HERTEL, M.: Frankf. Z. Path. Bd. 24, 1920.
- HILL, W.T. u. RELLY, W.A.:
Amer. Jour. Dis. Childh. 82, 579, 1951.
- HOLLÄNDER, M., BERRY, H. u. PALMAR, P.W.:
Arch. Pediat. 69, 451, 1952.
- INGALLS, T.H.: Amer. J. Dis. Child. 80, 34, 1950.
- JOHNSON, F.R.: Arch. Path. 54, 237, 1952.
- KOCHEL, R.: Verh. Ges. Dtsche Naturforschg. 80, 39, 1908.
- LEVINE, H.D.: Amer. Jour. Dis. Childh. 48, 1072, 1934.
- LOH, H.: Beitr. Path. Anat. u. Allg. Path. 101, 253, 1938.
- NAGAYO, M.: Ziegler's Beitr. Bd. 45, 238, 1909.
- POTOSCHNIG, G.: Z. für angewandte Anat. 4, 238, 1918.
- PRIOR, J.T. u. WYATT T.C.:
Amer. J. Path. 26, 969, 1950.

- PÜSCHEL, E.: Arch.Kinderheilk. 114, 1, 1928.
- RAUCHFUSS, C.: Handbuch d. Kinderkrankh. Tübingen 4. Teil 12, 1878.
- ROZAHN, F.D.: Bull. N.Y. Acad.med. 31, 453, 1955.
- STUKEY, D.: Brit.Heart J. 2, 161, 1947.
- ULLRICH, O.: Z.f.Mesch.Vererb.u.Konstitution. 21, 585, 1938.
- VULLIAMY, D.C.: Brit.Heart.J. 2, 161, 1947.
- WEINBERG, T. u. HIMMELFARB, H.J.:
Bull.Johns.Hopkins Hosp. 72, 299, 1943.
- WARKANY, J.: Pediatrics 7, 607, 1951.
- ZALKA, A.: Frankf.Z.Path. 30, 144, 1924.

LEBENS LAUF

Am 29.5.1936 wurde ich als Sohn des Dipl.-Landw. Kazem Mochir Fatemi und seiner Ehefrau Behdjat geb. Fatemi, in Isfahan, Iran geboren.

Von 1942-1948 besuchte ich in Schiraz und Teheran die Volksschule, von 1948-1954 das Alborz-Gymnasium in Teheran, wo ich im Frühjahr 1954 die Reifeprüfung ablegte.

Im Winter-Semester 1954/55 begann ich mit dem Studium der Medizin an der Universität Bonn und bestand dort im Frühjahr 1957 das Physikum. Nach weiteren 2 Semestern wechselte ich an die Universität München über, wo ich am 15.6.1960 die ärztliche Prüfung mit der Gesamtbeurteilung "sehr gut" bestand.

Am 22. 5. 1938 wurde ich als Sohn des Hdl.-Landw. Kasim Mochir Tschumi und seiner Ehefrau Sabina geb. Tschumi, in Istanbul, Türkei geboren.

Von 1943-1945 besuchte ich in Istanbul und Tschumi die Volkshochschule, von 1945-1948 das Kaiser-Wilhelm-Institut für Medizin in Berlin, wo ich im Frühjahr 1948 die Fachprüfung ablegte.

Im Winter-Sommer 1948/49 gelang es mir, mein Studium der Medizin an der Universität Bonn und danach dort im Frühjahr 1951 das Abitur zu bestehen. Nach weiteren 2 Jahren wechselte ich an die Universität Gießen, wo ich am 15. 6. 1953 die Fachprüfung ablegte und die Fachprüfung "sehr gut" bestand.

